FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
LARIBOISIÈRE - SAINT-LOUIS

PARIS VII

ANNÉE 1972 N° 105

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

SECONDA Bernard, Roger, Louis

Né le 19 Décembre 1940 à PARIS (3e)

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 1972

Contribution à l'Étude Anatomo-clinique des MANIFESTATIONS ABDOMINALES de la PAPULOSE ATROPHIANTE MALIGNE

Président : M. ROUJEAU, Professeur

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS
LARIBOISIÈRE - SAINT-LOUIS

PARIS VII

ANNÉE 1972 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

SECONDA Bernard, Roger, Louis

Né le 19 Décembre 1940 à PARIS (3e)

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Présentée et soutenue publiquement le 1972

Contribution à l'Étude Anatomo-clinique des MANIFESTATIONS ABDOMINALES de la PAPULOSE ATROPHIANTE MALIGNE

Président : M. ROUJEAU, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes Parents

A ma Femme

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549217_0023

A notre Maître et Président de Thèses

Monsieur le Professeur ROUJEAU

Pour le grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de cette thèse

Pour la sollicitude avec laquelle il nous a aidé dans la recherche de cette thèse

Qu'il nous soit permis de lui exprimer ici notre profonde reconnaissance.

A notre Maître Monsieur le Docteur CALVET

Il nous a toujours accueilli avec bienveillance.
Nous le remercions d'avoir bien voulu mettre
à notre disposition les dossiers nécessaires
à la réalisation de ce travail et de nous
avoir éclairé de ses conseils.

A nos Maîtres qui nous ont enseigné
depuis le début de nos études.

Stagiaires	M.M.	Professeur GOSSET - Docteur CALVET
		Professeur DE SEZE - Professeur LAMOTTE
		Professeur Ag. MOZICONACCI.
Externes des Hôpitaux de PARIS	M.M.	Professeur Cl. OLIVIER
		Docteur PARAF
		Professeur Ag. POULET
		Docteur ROUQUES
Internes des Hôpitaux de PARIS	M.M.	Professeur LE LORIER
		Professeur Ag. BARCAT
		Docteur DESFOSSES
		Professeur Ag. DUHAMEL
		Docteur CALVET
		Professeur DEBEYRE
		Professeur Ag. DUBOST.
Assistants d'Anatomie	M.M.	Professeur HUARD
		Professeur Ag. Cl. AARON

Et à tous nos Maîtres des Hôpitaux et de la faculté de Médecine de Paris.

Qu'ils trouvent ici l'expression de notre reconnaissance.

A tous ceux qui ont participé à la réalisation de ce travail

en particulier :

- Madame le Docteur A. BODDAERT
- Messieurs NEGRE et COET.

Contribution à l'étude

de la

Papulose atrophiante maligne

Revue de la Littérature

après étude d'un cas clinique

INTRODUCTION

Trente années après sa description princeps, la papulose atrophiante maligne encore appelée syndrôme cutanéo-intestinal mortel reste inconnue.

Du fait de sa rareté, son tableau reste souvent ignoré, sauf des spécialistes.Quant à sa pathogénie elle fait actuellement l'objet d'abondantes recherches.

Il nous a semblé intéressant à partir d'un cas clinique précis d'essayer de faire la synthèse de la symptomatologie abdominale au cours de la maladie, et de rapporter les faits anatomo-pathologiques que nous avons constatés, afin de pouvoir les comparer.

Il nous faut d'emblée remercier les dermatologues pour la rigueur avec laquelle ils présentèrent les différentes observations de la maladie, ce qui nous a permis de réaliser ce travail.

Enfin, il semble que les recherches étiologiques actuelles peuvent s'orienter vers une pathologie artérielle qui avait été déjà entrevue par VANDERHEGEN et qui est semble-t-il confirmée dans notre observation.

C'est en 1942 que DEGOS décrivit un syndrôme cutanéo-intestinal mortel. La maladie connue des dermatologues malgré son insigne rareté, présente pour le chirurgien des problèmes diagnostiques et thérapeutiques difficiles à résoudre, lorsqu'éclatent de façon apparemment primitive les manifestations abdominales aigues.

Notre étude porte sur la majeure partie des cas rassemblés dans la littérature, et un cas personnel.

Voici l'observation de notre malade : Monsieur ADE... Robert, âgé de 49 ans entre dans le service, à Lariboisière le 25 mars 1971 pour uh syndrome abdominal aigu fébrile. Il nous est adressé par le service de cardiologie du Professeur BOUVRAIN, où il avait été admis dans la nuit avec le diagnostic d'infarctus du myocarde postérieur.

Dès le premier exqmen, on se trouve en présence d'un ventre de bois avec des douleurs abdominales atroces et des nausées; on remarque également sur le tronc et les membres supérieurs surtout, la présence d'une éruption cutanée, assez discrète, faite de papules rosées à fond déprimé, blanchâtres et non prurigineuses.

L'anamnèse est fort intéressante.

Chez ce malade porteur d'une arthrose rachidienne cervico-dorsale traitée par des bains de boue, l'éruption cutanée est apparue sans bruit, il y a un mois et demi. Tout est d'abord attribuée à cette thérapeutique.

.../...

Depuis trois semaines est apparu comme un épisode grippal, avec une fièvre modérée à 37°8 et une angine pour laquelle a été prescrite de la Tyrothricine.

Le 20 mars, soit 5 jours avant le début de la grande crise, le malade ressent de violentes douleurs abdominales hypogastriques accompagnées de diarrhées et de vomissements. Le médecin consulté pense alors à une intoxication alimentaire. Le 22 mars, la crise douloureuse abdominale est passée, le malade se sent mieux, excepté une discrète hypo-tension à 10 de maxima, sa normale habituelle étant de 13.

Le 24 mars, devant la persistance de quelques troubles, le gastro-entérologue consulté parle d'intoxication à la Tyrothricine, la température est à 38°4, la diarrhée a cessé. Le soir même, brusque aggravation de l'état général, la fièvre persiste et de violentes douleurs prédominant dans l'hypochondre droit apparaissent, s'accompagnant de vomissements et de tachycardie.

On le transporte à l'hôpital Beaujon à 4 heures du matin. L'examen à l'entrée était le suivant :

- malade dyspnéique aux extrémités froides,
- TA 19/9, pouls 136, température 40°6,
- l'examen de l'abdomen est très franchement douloureux avec une défense généralisée,
- toucher rectal indolore,
- pouls périphériques symétriques et bien perçus.

.../...

L'électrocardiogramme pratiqué immédiatement montre des signes de nécrose en D2, D3, VF faisant porter le diagnostic d'infarctus postérieur bien qu'il n'existât ni de courants de lésions ni de signes d'ischémie.

Devant la gravité de son état, il est adressé chez le Professeur BOUVRAIN puis dans le service car à l'arrivée à Lariboisière, il existait une contracture abdominale imposant l'intervention.

C.R.O. du 25 mars 1971

Laparotomie exploratrice pour syndrôme abdominal aigu.

Médiane sous et para-ombilicale.

A l'ouverture de la cavité abdominale, il existe un liquide louche puriforme dont on prélève un échantillon. L'appendice est très inflammatoire mais non perforé. Le colon et le grêle sont parsemés de tâches sous séreuses d'un blanc verdâtre avec comme une sorte d'infarcissement des franges graisseuses coliques. Les ganglions palpés sont d'aspect banal. L'exploration soigneuse de tout le tractus digestif étage par étage ne montre pas de perforations. Le foie et le pancréas sont normaux.

Aucune exérèse n'est possible du fait de la diffusion des lésions, on pratique une appendicectomie, on lave soigneusement le péritoine où on laisse de la Tifomycine. On termine en drainant aux quatre points cardinaux de l'abdomen.

EVOLUTION

Les suites opératoires paraissent d'abord favorables : défervescence thermique, reprise du transit au 5ème jour. Les séro-diagnostics de WIDAL et les transaminases sont normaux.

.../...

Un dermatolgue appelé en consultation reconnaît immédiatement la maladie de DEGOS devant l'association cutanée et intestinale et porte un pronostic fatal. Les évènements devant dès lors lui donner raison.

En effet, le transit qui avait repris discrètement au 5ème jour, s'interrompt et l'on constate l'issue de liquide stercoral au niveau des drains mis en place pendant l'intervention.

L'analyse du pus prélevé lors de l'intervention révèle la présence de streptocoque.

La fièvre chute en lysis : le 7ème jour, le malade décline, enfin, au 8ème jour, il décède dans un tableau de toxi-infection.

Le traitement institué comportait Thiophénicol, Calciparine, Transcycline.

Les examens complémentaires n'ont pu être très nombreux mais ont permis d'éliminer un certain nombre de maladies. Le sérodiagnostic de WIDAL était négatif. Les transaminases avaient la courbe suivante :

25/3 - 26/3 - 27/3 - 30/3 - 31/3.

S.O.G.T. 30uv - 24uv - 8uv

S.G.P.T. " " "

V.S. 66/100

T.P. 59 %

PLAQUETTES : Nl

TEMPS HOWELL : Nl

ELECTROPHORESE

albumine 27,8

globuline 37,9 (5,7) 13,2 (10,1) 6,9

.../...

Il n'a pas été pratiqué d'étude complète de la crase sanguine durant le court séjour du malade.

Les dermatologues ont pratiqué une biopsie cutanée des éléments dermatologiques.

ANATOMO-PATHOLOGIE

Avant d'envisager la description macroscopique et histologique des lésions relevées dans notre observation, il faut signaler que les prélèvements n'ont intéressé que certains viscères, une autopsie complète n'ayant pu être pratiquée.

Compte-rendu anatomo-pathologique :

"Les prélèvements pratiqués au niveau de la pièce d'appendicectomie montrent d'une part des modifications pariétales diffuses en rapport avec une inflammation chronique, sans caractère spécifique, et d'autre part, une réaction péritonéale exudative qui n'est pas d'origine locale, appendiculaire, mais qui rentre dans le cadre d'un syndrome péritonéal généralisé.

La biopsie cutanée est le siège d'une lésion dermo-épidermique, bien limitée, triangulaire, à sommet dermique, à base saillante épidermique, surmontée par un amas de lamelles de kératine. L'épiderme apparaît aminci, homogénéisé, fait d'éléments cellulaires à limites imprécises, à noyaux pycnotiques. Le derme sous-jacent est oedématié, acellulaire, pauvre en fibres collagènes qui sont dystrophiques, épaissies et sinueuses. Cet aspect évoque un infarctus ischémique.

Dans le derme avoisinant, existent d'importantes lésions vasculaires, surtout artériolaires qui consistent essentiellement en une oblitération de la lumière vasculaire, soit par des microthromboses, soit par une endartérite oblitérante.

.../...

Au total, il s'agit donc d'un infarctus ischémique cutané par thrombose artériolaire".

Diverses hypotheses sont alors évoquées, mais rapidement, les données cliniques, évolutives, et anatomo-pathologiques, permettent de poser le diagnostic de "papulose atrophiante maligne de DEGOS".

1°) Lésions cutanées : Ce sujet, de corpulence normale, présente une éruption cutanée diffuse sur le tronc et les membres supérieurs, fait d'éléments d'âge différent. Les uns, correspondant vraisemblablement à la lésion initiale, sont des papules de 3 à 5 mm de diamètre, peu saillantes par rapport au plan cutané, les autres sont plus volumineux, de forme moins régulière, ont tantôt un centre ombiliqué, nécrotique, de teinte plus foncée que le bourrelet périphérique, tantôt un aspect cicatriciel de type varicelliforme.

Au total, trois de ces éléments ont été prélevés et leur aspect histologique est identique sur les prélèvements biopsiques et autopsiques.

Il s'agit en effet d'une lésion triangulaire, localisée, bien limitée, en cône à sommet dermique et à base épidermique saillante par rapport au plan cutané normal adjacent (tout au moins pour les éléments relativement récents, car une ombilication survient secondairement). Ce foyer est surmonté par un amas de lamelles de kératine reposant sur un épiderme aminci où les cellules épithéliales apparaissent estompées avec la persistance de quelques rares noyaux pycnotiques.

.../...

Le derme sous-jacent est nécrosé, oedémateux, ne renfermant plus que quelques rares fibres collagènes, sans aucun élément cellulaire et quelques vestiges des annexes pilo-sébacées préexistants. Une coloration par le Bleu Alcian s'est révélée faiblement positive, traduisant la libération de muco-substances d'origine très vraisemblablement dégénérative.

Beaucoup plus curieuses et intéressantes sont les altérations vasculaires que nous avons pu observer en périphérie de ces images. Elles sont assez polymorphes, absentes sur certains prélèvements, ou mises en évidence par des recoupes histologiques multiples. De siège artériolaire, capillaire ou exceptionnellement veinulaire, elles prédominent cependant au niveau des artérioles.

Les capillaires, dont l'endothélium est souvent turgescent présentent de nombreuses thromboses fibrino-cruoriques, en règle pariétales, incomplètes.

La plupart des artérioles ont une paroi épaissie et cet épaississement relève de différents mécanismes :

- une turgescence considérable de l'endothélium, parfois recouvert de filaments de fibrine,
- des plages de nécrose fibrinoïde, parfois exclusivement sous-endothéliales, parfois plus étendues, atteignant la média,
- une fibrose qui atteint électivement l'endartère et parfois les autres tuniques,
- plus exceptionnellement, des modifications de la région sous-endothéliale, consistant en une dissociation oedémateuse ou en amas de cellules lipophagiques compris entre le revêtement endothélial et la limitante élastique interne.

Ces modifications vasculaires, isolées ou associées, aboutissent parfois à une oblitération complète de la lumière, responsables alors d'infarctus cutanés.

.../...

2°) <u>Lésions digestives</u> : A l'ouverture de la cavité abdominale, il existe un épanchement liquidien de 500 cc environ, fécaloïde et hémorragique. Les anses intestinales sont agglutinées entre elles et recouvertes d'enduits fibrino-purulents.

A la surface de la séreuse du grêle, sont disséminés des foyers lésionnels polymorphes, d'âge différent, situés indifféremment sur le bord libre et sur le bord mésentérique. Tantôt ce sont des nodules blanc-jaunâtre, arrondis, tantôt des placards à contours polycycliques, à centre blanchâtre, entourés d'un liseré ecchymotique probablement par confluence des nodules.

Certaines des formations nodulaires sont ombiliquées, à centre nécrotique, et l'une d'entre elles, sur le bord libre du grêle près de son extrémité iléale, est perforée. A l'ouverture de la pièce, d'autres perforations ont été trouvées, mais intra-mésentériques.

Enfin, à quelque distance de la partie initiale du jéjunum, existe un infarcissement hémorragique étendu sur environ 8 cm de long Le mésentère est également atteint. Il comporte d'une part des foyers hémorragiques d'étendue variable, d'autre part des éléments identique à ceux que l'on a décrit sur le grêle, mais en moins grand quantité. Des coupes sériées et multiples n'ont pas permis de mettre en évidenc de thrombose des gros troncs vasculaires.

Le colon présente les mêmes altérations que le grêle, aussi polymorphes et diffuses, et plusieurs perforations en péritoine libre y ont été retrouvées.

Par contre, sur le prélèvement très minime de paroi gastrique que nous avons étudié, il n'a été décelé aucune modification pathologique.

.../...

Sur le plan histologique, toutes les lésions, tant coliques qu'intestinales et péritonéales, sont comparables entre elles. Elles consistent en des petits foyers de nécrose peu étendus, assez mal limités, de profondeur variable, qui, surtout sont profondément remaniés par d'importants phénomènes inflammatoires.

Parfois très intenses, ces derniers donnent lieu à une fonte purulente de toute l'épaisseur de la paroi, qui n'en laisse persister que quelques vestiges nécrosés, ou qui aboutit, à l'extrême à une perforation à l'emporte-pièce.

Ces aspects lésionnels, différents de ceux observés au niveau de la peau, sont très vraisemblablement en rapport avec la septicité du contenu intestinal.

Quelle que soit l'étendue de ces foyers, ils comportent tous en périphérie, des phénomènes inflammatoires banaux, à type de congestion, oedème et afflux de polynucléaires.

Les autres modifications pathologiques, en apparence plus banales, rencontrées sur la paroi intestinale, consistent en des plages de nécrose hémorragique d'importance variable, à type d'infarcissement. Elles sont également secondaires à des lésions vasculaires considérables.

Les altérations vasculaires sont en effet beaucoup plus diffuses et importantes qu'au niveau de la peau. Elles sont polymorphes et siègent indifféremment sur les artérioles, les veinules et les capillaires. L'importance de l'atteinte veineuse relève d'une part des phénomènes inflammatoires, d'autre part de l'affection elle-même, car il nous a été permis d'observer des lésions artérielles et veineuses dans un pédicule éloigné de tout processus inflammatoire.

.../...

Les aspects lésionnels sont identiques sur les vaisseaux digestifs et cutanés, cependant deux points particuliers sont à souligner :

- la fréquence de microthromboses fibrino-cruoriques,
- la fréquence et l'importance dans la paroi vasculaire des amas de cellules lipophagiques.

Ces derniers infiltrent le plus souvent, comme au niveau de la peau, la couche sous-endothéliale, mais parfois ils dissocient toutes les tuniques vasculaires, entraînant un épaississement pariétal considérable, avec parfois oblitération totale de la lumière.

Enfin, ces lésions sont segmentaires et peuvent ne toucher qu'une partie de la circonférence du vaisseau.

3°) Autres viscères : L'examen macroscopique des prélèvements très partiels de surrénales, foie, reins, pancréas, coeur et poumons n'a montré qu'une simple congestion.

Par contre, à l'examen histologique, outre cette congestion existent des microthromboses disséminées, capillaires, veinulaires et artériolaires. La plupart d'entre elles ont été retrouvées dans des vaisseaux à paroi saine, et en dehors de tout contexte inflammatoire, mais au niveau du foie et du coeur, certaines sont associées à des altérations pariétales (foyers de nécrose fibrinoïde de l'intima, dépôts de lipophages) relevant de l'affection.

Enfin, les prélèvements de coeur examinés n'ont pas permis de mettre en évidence de lésion ischémique, ancienne ou récente.

Il s'agit donc d'un cas de papulose atrophiante malagne de DEGOS typique quant à son tableau clinique et évolutif, mais original sur le plan histologique du fait de :

- lésions vasculaires consistant en un amas de lipophages intra-pariétaux,
- microthromboses

évoquant une C.I.V.D.

.../...

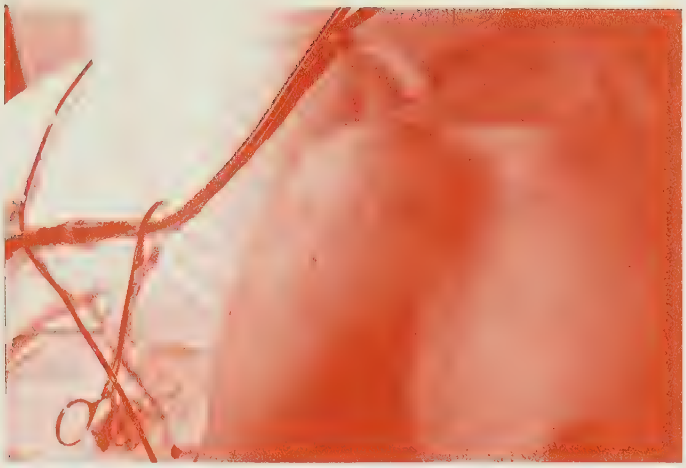
ANTECEDANTS CONNUS

PERSONNEL : 1953 : rhumatisme articulaire aigu traité
1963 : ulcus diodénal traité
1965 : apparition de l'arthrose cervico-rachidienne

HABITUDE DE VIE : non-fumeur, non-buveur,

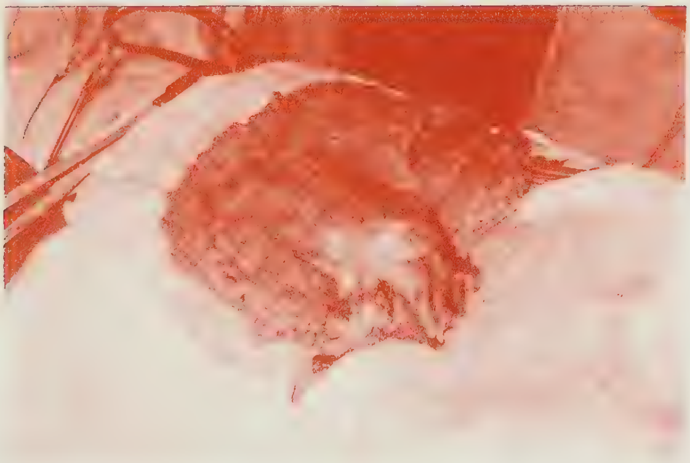
PROFESSION : vendeur aux Halles à Rungis.

ASCENDANTS : père décédé de tuberculose en 1937



PAPULOSE MALIGNE DE DEGOS
Lésions cutanées

PAPULOSE MALIGNE DE DEGOS
Lésions intestinales



PAPULOSE MALIGNE DE DEGOS
Lésions intestinales

Il apparaît à la lecture de cette observation que la maladie peut se révéler sous l'aspect brutal d'un drame abdominal en règle mortel. Nous étudierons successivement un certain nombre d'observations permettant de fixer les différents éléments qui entrent dans la constitution du tableau digestif de la maladie.

Le syndrome abdominal est très variable. Nous avons choisi dix observations détaillées montrant les différents éléments, puis nous avons dressé un tableau récapitulatif de la littérature portant sur les quelques cinquante cas connus actuellement et permettant de dégager le profil évolutif du syndrôme.

Nous avons terminé par l'étude anatomo-pathologique qui nous a révélé des éléments originaux.

OBSERVATION N°1

Homme de 49 ans, plombier.

Entré à Saint Louis le 10 décembre 1941.

- éruption cutanée depuis un mois,
- douleurs épigastriques depuis 7 mois,
- asthénie, amaigrissement.

Rapidement apparut une contracture diffuse abdominale entraînant l'appel du chirurgien de garde qui décide d'intervenir. A l'intervention, il n'existe pas de perforation intestinale mais de petites tâches sous séreuses sur le grêle.

Au 6ème jour, clocher thermique à 39°, décès du malade.

Cette observation est la première rapportée dans la littérature par le Professeur DEGOS qui a donné son nom à la maladie.

OBSERVATION N°11

Il s'agit d'un homme de 24 ans qui entre à l'hôpital le 23 avril 1947 pour une éruption cutanée accompagnée d'asthénie et de douleurs épigastriques. Le 10 mai 1947, soit trois semaines plus tard les douleurs abdominales s'accentuent, des vomissements abondants apparaissent, tandis qu'à l'examen prédomine un météorisme abdominal diffus. Bientôt surviennent des douleurs atroces s'accompagnant d'une hématémèse. Ce tableau clinique entraîne une intervention immédiate qui montre une sérosité louche dans le péritoine, des anses grêles non agglutinées, des taches jaunâtres ainsi que des abcès sous-séreux sur le grêle sans perforation, enfin un colon indemne.

Les suites post-opératoires sont favorables pendant les trois ou quatre premiers jours, puis le malade décline, enfin décède dans uh tableau de toxi-infection au 6ème jour.

Le traitement institué comportait de la Pénicilline qui resta sans résultat.

Il avait été pratiqué des radiogfaphies oesophago-gastriques qui étaient normales, enfin la gastroscopie avait révélé l'existence d'une ulcération banale de la muqueuse.

OBSERVATION N°111

Il s'agit d'un garçon de 16 ans et demi qui présente en septembre 1955 une éruption cutanée caractéristique, en mai 1956 des troubles digestifs comprenant des douleurs de la fosse iliaque droite, une diarrhée au long court s'accompagnant d'un amaigrissement. La température est normale, le ventre est souple à l'examen.

La persistance des troubles fait demander un avis chirurgical.

La biologie est normale, la radiographie du tractus digestif ne montre que des anomalies mineures.

Devant l'association de ces troubles, un traitement anticoagulant associé à la corticothérapie est institué.

Le 12 juin, survient le grand drame abdominal :

- douleurs atroces épigastriques,
- légère défense de tout l'abdomen,
- température élevée,
- hyper-leucocytose.

Le 20 juin, l'installation d'une contracture abdominale fait porter le diagnostic de perforation digestive.

Instruit par les cas précédents, les auteurs ne font pas opérer le malade qui décède le 1er juillet.

A l'autopsie, il existe trois perforations du grêle dont une de 5 cm de diamètre, une perforation gastrique, vingt plaques nécrotiques nummubulaires sous séreuses, enfin deux infarctus rouges

L'histologie révèle que la perforation gastrique s'est faite à l'emporte-pièce sans lésion veineuse mais que par contre, les lésions du grêle atteignent aussi bien les artères que les veine

.../...

OBSERVATION N°1V

Il s'agit d'un homme de 55 ans entré en urgence pour :

1°) des douleurs abdominales diffuses accompagnées de vomissements.

2°) une éruption cutanée dont l'amnanèse apprend que ce n'est pas la première poussée.

La laparotomie qui s'impose montre un aspect de péritonit des tâches jaunâtres sous séreuses sur l'intestin grêle, enfin deux lésions gangreneuses sur la terminaison du grêle.

Le malade décède au 4ème jour après l'hospitalisation.

A l'autopsie, il existe une gastrite plus une perforation gastrique avec de nombreuses ulcérations, le grêle et le colon sont le siège de taches jaunâtres sous séreuses déjà observées. Enfin, le mésentère et le tronc des vaisseaux mésentériques supérieurs sont intacts.

OBSERVATION N°V

Il s'agit de Monsieur B..., d'origine kabyle. Le malade consulte en septembre 1967 pour arthralgies scapulaires.

Dans ces antécédants, on retrouve une éruption cutanée évoluant par poussées depuis 6 mois. Huit jours avant l'hospitalisation, est apparue une épisode diarrhéique avec vomissements s'accompagnant d'une douleur épigastrique modérèe. Cette épisode laisse persister une flatulence importante avec ballonnement post-prandial.

Le malade est apyrétique, l'examen de l'abdomen sub-normal seule la vitesse de sédimentation est accélérée.

Une laparoscopie pratiquée le 6 octobre 1967 montre l'existence de taches blanchâtres sur le jéjunum.

Les radiographies pratiquées sont normales.

Un traitement est entrepris par l'immuran et des enzymes digestives.

Le malade récidive en fin 1967 et est mis au traitement par l'héparine.

Il subit à cette époque une intervention de scléroplastie pour des troubles occulaires qui se sont aggravés depuis la première consultation.

.../...

OBSERVATION N°VI

Le 13 mai 1967, une femme de 35 ans, consulte en urgence pour un syndrôme sub-occlusif fébrile, clinique et radiologique.

L'examen, outre son syndrôme occlusif, révèle l'existence d'éléments cutanés caractéristiques de la maladie au poignet droit.

L'anamnèse rapporte que ces éléments cutanés sont survenus par poussées successives depuis janvier 1966 soit 17 mois auparavant

En mars 1967, la malade a maigri de 10 kg, elle est asthénique et ressent des douleurs abdominales sus-ombilicales. Elle présente par ailleurs des troubles du transit avec alternance de diarrhées et de constipation et des vomissements. Enfin, il est signalé l'existence de troubles visuels.

Le lendemain de son admission, le tableau clinique est celui d'une péritonite généralisée qui impose l'intervention chirurgicale.

Le C.R.O. fait état d'un épanchement cloisonné séro-purulent avec des anses grêles agglutinées. Il existe deux perforations du grêle au niveau du jéjunum. Macroscopiquement, il existe sur les soixante premiers centimètres du grêle des éléments nécrotiques ovalaires ou arrondis à bord piqueté, carminé et au centre nacré.

Il est pratiqué une résection large de la zone paraissant ischémiée.

Les suites opératoires paraissent d'abord favorables, à la 48ème heure, l'état abdominal est excellent, la température est normale, les troubles visuels ont disparu.

Au 5ème jour, l'abdomen est souple et plat, le transit est normal.

.../...

Cette amélioration ne devait pas durer. Au 8ème jour, les vomissements reprennent. Les radiographies du tube digestif montrent une akinésie complète. Au 11ème jour, apparaît une exacerbation des vomissements ainsi qu'un arrêt complet du transit qui amène à réintervenir au 13ème jour.

C.R.O. - ANSES INTESTINALES AGGLUTINEES

- ANASTOMOSE INTACTE

- PLAQUES NECROTIQUES JAUNATRES DISSEMINEES SUR LE GRELE, LE MESENTERE, LE COLON et L'ESTOMAC.

Le foie est intact, l'artère mésentérique supérieure est battante, enfin, il n'y a pas de perforation digestive.

Du 13ème au 22ème jour, les suites sont troublées par l'apparition d'hématémèse et de moelena. Le décès de la malade survient dans un tableau de coma fébrile.

Le traitement comportait une antibiothérapie massive, de l'héparine et du zymofren.

.../...

OBSERVATION N° V11

Un homme de 26 ans, découpeur au chalumeau, consulte en janvier 1963 pour une baisse de l'acuité visuelle. Dans les mois qui suivent apparaît une éruption cutanée.

En décembre 1965, soit presque 3 ans après les signes visuels,s'installe une constipation opiniâtre.

En janvier 1966, il existe une ténesme anal, des douleurs de la fosse iliaque droite, des selles sanglantes avec des glaires et enfin des nausées. A l'examen, le flanc droit est douloureux tandis que le colon gauche et le sigmoïde sont sensibles à la palpation.

La rectoscopie montre l'existence d'une muqueuse granuleuse extrêmement rouge, ne saignant pas à l'écouvillonnage.

Le 18 avril 1966, le malade décède après une phase de coma fébrile.

A l'autopsie, on retrouve :

1°) une perforation gastrique à la face postérieure de l'estomac de 7 cm de diamètre,

2°) des taches blanchâtres sur le mésentère, le grêle et le colon.

L'histologie révèle l'existence :

1°) d'un épaississement fibro-hyalin dans certaines artères,

2°) une petite artère du système mésentérique supérieur est bouchée avec conservation de la lame élastique.

.../...

OBSERVATION N°V111

Il s'agit d'une femme de 48 ans qui consulte pour une éruption cutanée caractéristique qui aurait débuté 10 mois auparavant.

L'anamnèse apprend que les troubles épigastriques seraient apparus deux mois avant les troubles cutanés.

A l'examen, il existe des douleurs de la fosse iliaque droite, une asthénie importante, une diarrhée d'intensité variable.

La palpation de l'abdomen ne décèle qu'une sensibilité diffuse.

Parmi les examens complémentaires pratiqués, la laparoscopie ne montre qu'une péri-hépatite banale, la radiographie du tractu digestif est normale.

La malade est traitée par l'Indialysable de THIERS qui semble apporter un certain soulagement.

.../...

OBSERVATION N°1X

Le malade, un homme de 26 ans est hospitalisé pour pyrexie importante, malaise, éruption cutanée intéressant les membres, la face, et le tronc.

Vingt-quatre heures après l'hospitalisation, les lésions cutanées deviennent nécrotiques, des lésions de la muqueuse buccale apparaissent.

Au 11ème jour, des douleurs abdominales diffuses et violentes complètent le tableau clinique imposant l'intervention chirurgical

A l'intervention : il existe une perforation iléale et des plaques ovalaires jaunâtres sous séreuses sur le grêle et le sigmoïde. On pratique une large résection de la zone perforée avec anastomose termino-terminale.

Trois jours après l'intervention, l'apparition d'une fistule témoigne du lâchage de l'anastomose et la réintervention constate l'existence d'une gangrène du colon descendant et du colon sigmoïde.

Le décès se produit à la fin du 2ème mois.

.../...

OBSERVATION N°X

La malade consulte en janvier 1967 pour une éruption cutanée

Dans ses antécédants, on retrouve une embolie pulmonaire après une appendicectomie en 1957.

Il existe à cette époque des troubles abdominaux peu intenses ; leur association de même que leur persistance fait pratiquer une sémioscopie qui montre :

- des taches lenticulaires blanchâtfes sur le tractus digestif.

L'histologie pratiquée sur une biopsie révèle l'existence de thrombose vasculaire avec infiltrat péri-vasculaire.

En septembre 1968, la malade est hospitalisée pour un syndrôme abdominal aigu associé à un infarctus pulmonaire et une nouvelle éruption cutanée.

Le traitement anticoagulant par la Coumarine est immédiatement entrepris, faisant régresser tous les signes cliniques.

On constate la réapparition des signes cutanés lorsque le taux de prothrombine s'élève au dessus de 40 %.

On pratique à nouveau une coelioscopie qui montre des lésions multiples du grêle faites de plaques blanchâtres de 2 à 3 cm de diamètre à colorette rouge prédominant dans la région iléocoecale. La malade est suivie régulièrement et le traitement paraît efficace à 30 mois de distance.

.../...

CARACTERES DU SYNDROME ABDOMINAL.

De toutes les observations se dégage le profil de la maladie abdominale.

Cliniquement, l'atteinte digestive peut être latente ou évoluer insidieusement sous le masque d'une dyspepsie fonctionnelle banale, de troubles intestinaux ayant peu d'individualité clinique comme une alternance de diarrhée et de constipation.

A l'examen, il existe le plus souvent un météorisme abdominal diffus .

Ces troubles digestifs surviennent en règle après l'installation des troubles cutanés, seule une observation de la littérature fait état de la prééminence des troubles digestifs.

A ce stade mineur de la maladie, seule la laparoscopie comme nous l'avons relevé dans deux observations permet d'affirmer des lésions évidentes de la P.A.M. sur le grêle sous forme de taches blanchâtres sous séreuses siégeant parfois sur le colon et plus rarement sur le reste du tube digestif.

Le transit baryté ne montre pas de lésions caractéristiques

La rectoscopie n'apporte aucun argument.

La biologie est toujours quasi-normale, excepté dans les périodes de toxi-infection terminale.

Il faut remarquer une excellent tolérance générale aux troubles cutanéo-intestinaux en dehors de la grande crise abdominale

.../...

L'évolution du syndrôme digestif est variable dans le temps et dans son intensité sans qu'il soit possible d'en prévoir l'imminence d'aggravation ainsi que le montre l'étude des cas de la littérature.

Très brutalement, le plus souvent le sujet présente des douleurs intenses épigastriques sus-ombilicales avec ou sans vomissements, avec ou sans contracture. Le tableau réalise finalement en quelques heures celui d'un drame abdominal aigu : occlusion intestinale fébrile évocatrice d'une péritonite purulente, voire syndrôme perforatif ou encore hémorragie intestinale.

A ce point de l'évolution, les possiblités thérapeutiques sont en général dépassées. Les résections pour perforation du grêle, ou infarctus intestinal, n'empêchent guère la maladie de poursuivre son cours amenant de nouvelles perforations ou de nouvelles hémorragies.

Les lésions constatées au cours des différentes exploratio[n]s laparoscopiques, opératoires, nécrosiques sont très diffuses. Dans les quelques cas ayant donné lieu à deux prélèvements à quelque distance, on s'est étonné du développement des lésions qui finissent par atteindre tout le tractus digestif.

Il faut signaler au chapître de la clinique qu'on relève deux syndrômes de malabsorption et l'existence de malades ayant survécu à une grande crise abdominale de manière durable alors qu'habituellement le malade décède au cours de l'épisode abdominal aigu uniquo ou au cours d'une rechute.

.../...

Nous avons étudié sous forme de tableaux récapitulatifs quelques 49 observations de la littérature en insistant sur les points suivants :

1°) âge et sexe du malade,

2°) laps de temps écoulé entre les signes cutanés et le début des troubles abdomihaux,

3°) résultats des laparotomies ou laparoscopies,

4°) durée d'observation jusqu'au décès du malade ou bien durée de l'observation à l'heure actuelle,

5°) caractères particuliers de l'observation.

Cas	Sexe	Age début signes cutan.	Durée entre sig. et cr. abdom.	Informat. lapar. ou Laparotomie ou Autopsie	Durée de la maladie ou durée de l'observa.	Remarques	Auteurs
I	H	49	7 m	pas de perforat. Histologie peau et intestin identiques	décès, péritonite 7 mois	1ère observ[illegible]t.	DEGOS
II	H	21	18 m	plaques jaunâtres grêle. Lésions peau idem	décès péritonite 22 mois	résection intestinale 6 intervent. 6 m et 18 m doroïdite	KOLLMEIER
III	H	24	Qq m	péritonite Lésions identiques	Décès péritonite durée qq mois	érosion gastrique	TZANCK SIDI DEGOS
IV	F	56	1 an	pas de perforation	décès péritonite 3 ans		LAUSECKER
V	H	16	6 ans	Rien	observ. 14 ans. Pas de crise depuis 8 ans	traitement antibiotique	COTTINI
VI	H	15	8 m		décès péritonite 9 mois		MONTFORT BASSET
VII	H	21	pas de crise		14 ans d'observation	HTA préalable. Tension normale actuellement	STAUFER EISCHENBERGE
VIII	H	14	6 m		1 an d'obs.		MIDANA ZINA
IX	F	51	3 sem		décès péritonite 8 m 2 crises	appendicect. 1ère crise atteinte sclérotique Areflexie pupillaire	CRAPS
X	H	55	3 mois	Péritonite sans perforation Autopsie : perforations gastriques	décès péritonite 3 m1/4	Encéphalomalac. HTA Endartérite oblitérante	NOMLAND
XI	H	22	2 m	pas de perforation	décès péritonite 7 mois	HTA. Endartérite oblitérante Lésions rénales articulaires, atteinte du rectum.	NAYLOR

Cas		Age début signes cut.	Durée entre sig. et cr. abdom.	Infor. laparoscop. ou Laparotomie ou Autopsie	Durée de la maladie ou durée de l'observat.	Remarques	Auteurs
XII	H	peau 29 abd. 26	avant		9 ans	antériorité des Tr. abdominaux parésie D, ischémie conjonctivale. Tt héparinique Récidive en 67 Scléroplastie	SIDI MAWAS PARIZOT
XIII	H	48	9 ans	Plaques blanchâtres sur le grèle	décès péritonite 9 ans		DALTON
XIV	H	43	pas de crise		10 ans d'observat.	pas d'éruption depuis 5 ans	WORINGER
XV	F	20	?		décès 2 ans		TIRLEA
XVI	H	28	6ans		décès 6 ans coma	Parésie de la 5e année HTA cécité	CULICCHIA
XVII	H	34	pas de crise		3 mois d'obs. Vivant		SCHEUERMANN
XVIII	F	40	pas de crise		3 ans d'observ. en 70		HERZBERG
XIX	H	19	pas de crise		décès coma 1 an	oedème papillaire. Aphasie Quadréplégie	WINKELMAN
XX	H	33	pas de crise		décès 3 ans coma	Lésions intestinales. Surdité	WINKELMAN PERRY
XXI	H	15	6 m		décès péritonite 6 mois	Stéatose massive	HALL SMITH
XXII	H	51	1 an	3 perforations de l'iléon	décès péritonite 1 an et qq mois		IVANOV
XXIII	H	43	pas de crise		4 ans d'observat.	conjonctivite	FEUERMANN
XXIV	H	55			durée non précisée		VLEUGEL SCHUTTER

Cas	Sexe	Age début signes cut.	Durée en-tre sig. et cr. abdom.	Infor. laparoscop. ou Laparotomie ou Autopsie	Durée de la maladie ou durée de l'observat.	Remarques	Auteurs
XXV	F	24	pas de crise		10 mois d'observat.		HADIDA
XXVI	F	26	pas de crise		2 ans et 8 mois d'observat.		BAPTISTA
XXVII	H	26	3 ans et 2 mois		décès 2 ans et 2 mois	signes neurologiques prédominants	VANDER HAEGEN
XXVIII	H	56	pas de crise		18 mois d'observat.		TAGER
XXIX	H	18	3 ans	Ascite	Lésions intestinales. Décès 3 ans et un mois	signes occulaires. malabsorption	STROHL
XXX	H	39	1 an 7 m	3 perforat. digestives	Décès péritonite 1 an 8 m	Lésions conjonctives	EICHENBERGER
XXXI	H	51	pas de crise	Lésions du grèle en laparoscopie	7 mois d'observat.	anticorps anti-artère	DEGOS
XXXII	F	25	pas de crise		2 ans d'observat.		MAUSS
XXXIII	H	46	2 m	taches blanchatres sur le grèle	décès péritonite 2 m et 8 j	infarctus coeur (ancien)	CALVET
XXXIV	H	26	15 j	perforation du grèle	décès 2 mois et 15 jours		MAY
XXXV	F		pas de crise	coelioscopie lésions cutanées régressives diffusion des lésions abdominales	28 m	TT anticoalant. TP = 40 %, pas de crise	RIVOIRE
XXXVI	F	35	17 m	2 perforations grèle	décès 17 m 20 j	2 interventi. Diffusion des lésions	KALIS

Cas	Sexe	Age début signes cut.	Durée entre sig. et cr. abdom.	Infor. laparoscop. ou Laparotomie ou Autopsie	Durée de la maladie ou durée de l'observat.	Remarques	Auteurs
XXXVII	F	44	pas de crise		20 ans		COULANT
XXXVIII	H	48	pas de crise	laparoscopie péri-hépatique		qq douleurs abdominales 10 mois après les signes cutanés	THIERS MOULINS
XXXIX		1953		perforation du grèle	décès par péritonite		BUCHHOLZ
XXXX	H	25					INGRAN SUTHERLAND
XLI	F	1957			15 ans d'observat.		HOWELL
XLII	H	28		pas de signes abdominaux	décès par infarctus cérébral		GEVER
XLIII	H			perforation intestinale	décès par péritonite		ROSTENBERG
XLIV	F				Vivante après 8 ans d'observat.		CORNBLCT
XLV	F	45			4 ans d'ob. Vivante		HALL SMITH
XLVI		1966			décès par péritonite après perfor... intestinale		IVANOV
XLVII	H	38	15		décès par péritonite	péricardite et pleurésie	LOMHOLT

DIFFUSION DE LA MALADIE

Si la bipolarité cutanée et intestinale a donné au début son nom à la maladie, si les manifestations abdominales aigues que nous venons d'étudier sont lorsqu'elles surviennent les plus préoccupantes, il faut savoir que la P.A.M. peut atteindre pratiquement toute l'économie comme le montrent fort bien toutes les observations rapportées dans la littérature.

Les manifestations neurologiques et oculaires semblent les plus fréquemment rencontrées en dehors des manifestations cutanéo-intestinales.

MANIFESTATION NEUROLOGIQUE :

Sur 49 cas rapportés on relève 7 observations faisant état de troubles neurologiques consistant en parésie, aphasie, surdité évoluant pendant un laps de temps variable pour aboutir à la mort après un coma avec ou sans manifestations digestives. Elles atteignent la sensibilité et la motricité souvent sans systématisation.

L'observation la plus complète est celle de VANDERHAEGEN dont l'importance est double, clinique et anatomo-pathologique.

Du point de vue clinique, elle fait état d'un syndrôme neurologique constitué en quelques années, très diffus, aboutissant à la mort dans un coma fébrile.

Du point de vue anatomo-pathologique, elle fait état pour la première fois de lésion artérielle identique à celle de notre observation

.../...

MANIFESTATIONS OCULAIRES

Elles doivent être recherchées systématiquement car elles sont très fréquentes : qu'il s'agisse de lésions vasculaires de la conjonctive, de choroïdite, de rétinite ou de névrite optique pouvant entraîner une cécité complète. Il a été tenté avec succès une scléro-raphie de renforcement chez un malade présentant des troubles vasculaires importants de la conjonctive.

Les autres manifestations viscérales sont moins fréquentes.

On a signalé des myocardites et des péricardites. L'existence chez notre malade de signes électriques d'infarctus anciens (en effet, il n'existait que des signes de nécrose) est un élément important encore que rien n'ait permis de préciser la date de l'infarctus qui était ignoré du malade.

Parmi les autres lésions, il existe :

1°) des lésions pleuro-pulmonaires : pleurésie et infarctus pulmonaire,

2°) des lésions rénales avec atteinte glomérulaire,

3°) des atteintes articulaires : arthralgies, arthrite fluxionnaire.

On ne peut dans l'état actuel de la connaissance de la maladie extraire de statistiques valables sur la fréquence des atteintes des différents systèmes de l'organisme.

Cette diffusion semble se faire de façon capricieuse sans qu'aucun élément ne puisse avoir une valeur d'orientation.

Seules les manifestations cutanées sont toujours présentes. Les manifestations abdominales sont ensuite les plus souvent retrouvées, et elles seules sont de nature à poser des problèmes au chirurgien.

.../...

LESIONS ANATOMO-PATHOLOGIQUES - DONNEES DE LA LITTERATURE -

Cette affection, ou syndrôme cutanéo-abdominal mortel, a été individualisée pour la première fois en 1947 par DEGOS.

Depuis, 48 observations ont été rapportées, révélant la possibilité de localisations différentes, plus particulièrement cérébrales et oculaires.

Les manifestations cutanées cliniques sont toujours superposables à la description princeps.

SYMPTOMATOLOGIE CUTANEE

Le plus souvent, la P.A.M. débute par une éruption caractéristique, électivement localisée sur le tronc et sur les membres supérieurs mais pouvant atteindre les membres inférieurs et la face et même, dans quelques observations, les muqueuses buccales, conjonctivales et génitales (Cottini, Sidi, Dalton Feuermann). Les éléments de petite taille, au nombre de vingt à plusieurs eentaines, sont disséminés inégalement sur le tégument "en gouttes". Ils sont d'âge différent et évolsent par poussées.

.../...

La lésion initiale est une papule de deux à sept millimètres de diamètre, en général à peine saillante, ronde ou hémisphérique, de couleur rose pâle ou jaune grisâtre, de consistance oedémateuse ou ferme.

Cet aspect papuleux passe très souvent inaperçu : très rapidement, la papule s'ombilique, se déprime et prend une teinte blanchâtre.

Lá lésion évoluée, telle qu'on la voit habituellement, est une petite tache de forme arrondie, ovalaire, parfois quadrangulaire ou irrégulière. Elle dépasse rarement un centimètre carré. Elle est constituée par deux zones. La zone centrale, qui représente presque tout l'élément, est déprimée, d'un blanc mat ou "porcelainé", parfois un peu gaufré. Au grattage, on met généralement en évidence, à la surface de cette dépression, une pellicule sèche, non adhérente, qui s'enlève d'un bloc à la curette. La zone périphérique, très étroite, ne constitue que la bordure de la lésion, de teinte rose, rouge vif ou violacé, finement télangiectasique, plane ou légèrement surélevée. Elle se réduit souvent, sur les taches anciennes, à un simple liseré filiforme. Les lésions ne sont ni prurigineuses, ni douloureuses.

Les aspects atypiques des éléments cutanés sont rares, ne modifiant pas les caractères essentiels des lésions et ne concernent que quelques-uns d'entre eux à un stade de leur évolution : papules initiales anormalement grandes et infiltrées (Köhlmeier) ulcération de grande taille de type gommeux (Tzanck), coalescence d'éléments donnant une configuration trifoliée $Tzanck), prurit (Lausecker).

L'élément parvenu rapidement à son stade de petite tache blanche, déprimée, entourée d'une fine bordure rouge, reste identique à lui-même pendant un temps indéfini, ou évolue, parfois par disparition de la zone périphérique vasculaire, vers une cicatrice varicelliforme indélébile.

.../...

Pendant la phase cutanée isolée, qui s'étend sur quelques semaines à plusieurs années, l'état général se maintient sans fièvre sans trouble fonctionnel net. On note parfois une certaine fatigue, ou un amaigrissement progressif, atteignant dix kilos dans un de nos cas. Dans l'observation de Scheuermann, la brutalité de l'éruption cutanée accompagnée de signes généraux sévères évoquait le rash d'une maladie infectieuse (variole).
Par contre, si l'on retrouve toujours un aspect d'infarctus ischémique à l'histologie, l'aspect des vaisseaux péri-lésionnels peut être très différent d'une observation à l'autre.

Pour FEURMAN et VANDERHAEGHEN, les vaisseaux cutanés sont le plus souvent intacts.

MONTFORT et BANET décrivent des altérations différentes suivant la localisation des vaisseaux dans le derme : dans le derme profond, il s'agit essentiellement de modifications intimales assez polymorphes, à type de foyers de nécrose fibrinoïde, de thromboses pariétales ou oblitérantes. Par contre, dans le derme moyen et superficiel, l'atteinte est diffuse à toute la paroi et consiste en plages étendues de nécrose fibrinoïde,. Les veines satellites ne participent pas au processus.

Ces notions topographiques ne sont pas retrouvées chez les autres auteurs. Pour la majorité d'entre eux, les vaisseaux siègent au sommet du foyer d'infarctus, et sont aussi bien des artériole, que des veinules ou des capillaires.

FEURMAN signale, en plus des modifications habituellement observées, la présence d'un oedème pariétal et d'infiltrats inflammatoires lympho-plasmocytaires périvasculaires.

L'ATTEINTE DIGESTIVE a été étudiée par PAOLAGGI, en laparoscopie, sur deux cas. Cette étude montre des éléments à un stade relativement jeune, mais diffus à tout le tractus digestif.

"Ce sont des plages blanchâtres, visibles sur le versant séreux de l'intestin, de 3 à 5 mm de diamètre, planes ou aphtoïdes, mates, contrastant avec la couleur rose et brillante de la séreuse adjacente qui est totalement saine".

.../...

NOMLAND, outre les localisations digestives habituelles, fait état d'une atteinte gastrique.

LES LOCALISATIONS CEREBRALES , à symptomatologie neurologique prédominante, ont été décrites par GERER, WINKELMANN, VANDERHAGEN LECOULANT et NOMLAND.

Macroscopiquement, il s'agit de petits foyers de ramollissement de topographie éminement variable, à peine visibles.

L'examen histologique met en évidence des infarctus plus ou moins complets au sein desquels les neurones, altérés, apparaissent tantôt minéralisés, tantôt rétractés et éosinophiles. Les vaisseaux présentent les mêmes altérations qu'au niveau de la peau et du tube digestif, sauf pour VANDERHAEGHEN. Celui-ci a en effet décrit la présence, au sein de l'intima, d'amas de cellules spumeuses.

LES ATTEINTES OCULAIRES : ont été rapportées par FEUERMAN, LOMBOLT, STROLE, IVANOV et SIDI.

FEUERMAN a constaté la présence d'une rougeur oculaire accompagnée de micro-anévrysmes du fond de l'oeil : LOMHOLT décrit des hématomes sous-conjonctivaux ; et CULICCHIA a observé un cas de cécité. Cependant, les conjonctivites et les rétinites sont plus fréquentes.

En 1960, SIDI découvre chez un malade une lésion ischémique de la sclérotique, non perforante. 7 ans plus tard, chez ce même malade, ses collaborateurs ont observé la présence d'une plage noire bien limitée, correspondant à un foyer de nécrose ischémique, qui a nécessité une scléroplastie.

Les autres localisations de cette affection sont très diverses, et surtout très exceptionnelles. C'est ainsi que l'on a décrit des péricardites et myocardites (MAYLOR-STROLE), des pleurésies (LOMHOLT), voire des atteintes rénales et hépatiques (MAYLOR).

Au total, quels que soient les viscères atteints, au cours de cette affection, les modifications pathologiques sont identiques et consistent en des petits foyers d'infarctus secondaires à des altérations vasculaires entraînant parfois une oblitération totale.

.../...

RECHERCHE PATHOGENIQUE

Les différents symptomes observés au cours de notre observation sont grossièrement superposables à ceux de la littérature au cours d'une P.A.M., mais deux points particuliers méritent d'être plus amplement discutés, avant d'envisager la discussion pathogénique

- l'aspect évolutif des lésions,
- leurs rapports avec une C.I.V.D.

1°) Les modalités évolutives de cette affection : Sur le plan clinique, à l'heure actuelle, tous les auteurs s'accordent pour dire que la P.A.M. peut évoluer de façon très différente, et être classée dans une des trois formes suivantes :

- les formes aigues, rapidement mortelles (quelques jours quelques mois),

- les formes subaigues, où un intervalle libre parfois prolongé (plusieurs années) sépare la première manifestation souvent cutanée, des suivantes, digestives ou cérébrales, qui, elles sont rapidement mortelles,

- les formes chroniques, où l'affection se résume le plus souvent à une seule éruption cutanée (18 malades sont encore à l'heure actuelle, en vie) avec de nombreuses années de recul.

On a voulu, à partir de cette classification clinique, établir une classification histologique, surtout à propos des altérations vasculaires.

On peut en effet, à la lumière de ce que l'on sait de l'évolution de telles lésions en pathologie générale, envisager une filiation :

- les modifications initiales, ou aigues, se caractérisent par la présence de foyers de nécrose fibrinoïde, prédominant au niveau de l'intima, et d'infiltrats inflammatoires polymorpthes. On peut

.../...

trouver également des microthromboses soit pariétales, soit oblitérantes ;

- la réaction cellulaire, ou stade subaigu, est individualisée par la présence de lipophages, disposés essentiellement à la partie profonde de l'intima. Cette infiltration cellulaire, quand elle est massive, peut entraîner une oblitération quasi totale de lalumière, qui elle-même, est souvent complétée par la présence de microthromboses ;

- enfin, le terme évolutif commun de ces altérations, ou stade chronique, est représenté par un épaississement fibreux de l'intima, fibrose se développant parfois dans tous les plans pariétaux de façon parcellaire ou diffuse.

En réalité, il ne peut y avoir qu'un parallélisme très lointain entre cette classification histologique et le tableau évolutif clinique. Pour qu'une lésion prenne un aspect subaigu ou chronique, il suffit de quelques jours. Par ailleurs, les formes cliniques subaigues sont relativement fréquentes, tandis que l'infiltration lipophagique est exceptionnelle.

Notre observation confirme bien cette opinion : il s'agit indiscutablement d'une forme clinique aigue, rapidement mortelle, alors que l'examen anatomo-pahtologique a permis de mettre en évidence tous les stades lésionnels évolutifs décrits précédemment.

2°) Le problème d'une association avec une C.I.V.D. : On sait la difficulté fréquente du diagnostic d'une C.I.V.D., en particulier dans les observations où aucun bilan de l'hémostase n'a été fait (comme c'est le cas ici).

Cependant, le contexte clinique, les éléments macroscopiques et surtout la découverte de microthromboses artériolaires, dans plus de deux viscères, en dehors de tout contexte inflammatoire, permet (Mc. KAY) d'affirmer l'existence d'une C.I.V.D.

.../...

Ce fait a déjà été signalé par plusieurs auteurs et plus particulièrement par RIVOIRE. Ce dernier a rapporté l'observation d'une femme, atteinte de P.A.M. et mise sous traitement héparinique qui, à chaque tentative d'arrêt thérapeutique présente une nouvelle éruption cutanée.

Si l'association de ces deux symptomes ne fait ici aucun doute, le caractère primitif ou secondaire de chacun d'entre eux peut être envisagé sur certains éléments, sans qu'une conclusion puisse être portée.

Il serait tentant de penser que la C.I.V.D., affection par définition thrombolique puisse réaliser un tableau d'infarctus multiples, d'autant que Mc. KAY a signalé dans les C.I.V.D. des chocs toxi-infectieux, des lésions pariétales vasculaires. L'efficacité du traitement héparinique dans l'observation de RIVOIRE en serait un autre argument.

On peut au contraire considérer les C.I.V.D. comme secondaires. Dans notre observation, elle a pu être déclenchée par le choc toxi-infectieux qui accompagnait la péritonite par perforation.

En outre, la plupart des auteurs s'accordent à penser qu'une C.I.V.D. n'est jamais primitive, mais qu'elle ne constitue qu'un "mécanisme intermédiaire" (Mc. KAY), au cours de nombreuses affections.

3°) Pathogénie : Si tout le monde est d'adcord sur l'histogénèse des lésions cutanées et intestinales de la P.A.M., qui correspondent à des foyers de nécrose par oblitération artérielle, donc à des infarctus, celle des lésions vasculaires demeure inconnue et sujette à de nombreuses discussions.

.../...

Nous ne reviendrons pas sur les hypothèses de KOLLMEIN et NAYLOR qui assimilent cette affection, le premier à une maladie de Buerger, et le deuxième, à une P.A.M. Le type même des vaisseaux atteints s'inscrit contre ce regroupement, comme l'a souligné NOMLAND.

NISHIDA et ASWARDS, en microscopie électronique, ont noté la présence dans le cytoplasme des cellules endothéliales des vaisseaux atteints, d'amas situés au contact du noyau, faits de particules de 250 à 300 A, dont la périphérie apparaît plus dense que le centre, et qui semblent présenter des facettes. Ces auteurs envisagent leur nature virale mais cette hypothèse n'a reçu aucun écho dans la littérature à ce jour.

HALL-SMITH, à propos de deux observations dans une même famille (la mère et le fils), discute trois facteurs : un facteur génétique prédisposant, un facteur toxique (contact avec des organo-phosphores utilisés pour la culture du houblon, et prise de tranquillisants), et un facteur allergique.

C'est à cette dernière hypothèse que la plupart des auteurs (MABSS-MAY-LOMHOLT), se rallient actuellement. Dans une observation de DEGOS en 1967, des anticorps anti-artères ont été mis en évidence, ce qui semblait être un argument décisif. Depuis, on a appris à connaître le peu de spécificité de ces anticorps que l'on retrouve au cours d'affections très diverses.

FEUHMAN, puis dernièrement BLACK, considèrent contrairement aux auteurs précédents que la lésion initiale siège, non au niveau des vaisseaux, mais au sein du tissu conjonctif, et se traduit par des altérations des fibres collagènes et surtout par l'accumulation de quantités importantes de mucine. Pour BLACK, dans les lésions jeunes, la mucine est très abondante, puis dans les foyers plus anciens, elle persiste souvent en périphérie.

La présence de mucine est indiscutable dans certaines observations, dont certaines, avant l'individualisation de la P.A.M., avaient été classées dans les mucinoses cutanées.

.../...

Cependant, la fragilité de cette hypothèse repose avant tout sur le fait qu'une coupe histologique peut méconnaître une atteinte vasculaire située dans un autre plan, plus particulièrement au niveau de la peau. Par ailleurs, comme le pense WINKELMANN, cette libération de mucine est peut-être secondaire à la nécrose ischémique, et nous nous rallions volontiers à cette hypothèse.

La présence d'une endartérite lipidique en périphérie des lésions cérébrales à conduit VANDERHAEGHEN à construite une hypothèse pathogénique originale. En effet, pour lui, l'apparition de cellules spumeuses dans l'endartère est précoce, et responsable des autres lésions vasculaires : thromboses, dépôts hyalins ou fibrinoïdes, la sclérose étant le stade évolutif terminal. Ces cellules spumeuses sont soit des macrophages chargés de graisses anormales, soit des cellules anormales secondairement surchargées en graisse. Leur apparition précoce au cours de cette affection traduirait un trouble ou un dérèglement du métabolisme lipidique local ou général, qu'il fait entrer dans le cadre des "athéromatoses aigues".

Nous avons trouvé des lésions identiques au niveau des artérioles cutanées, intestinales et myocardiques. La rareté de ces aspects lésionnels, retrouvés seulement dans deux observations, ne permet pas, à notre avis, d'étayer une hypothèse pathogénique, la présence de ces amas de cellules "lipophagiques" semble plutôt correspondre, tout au moins dans notre observation, à un stade subaigu rarement rencontré qui évoque davantage un processus de résorption macrophagique qu'un trouble du métabolisme lipidique. Le mécanisme d'apparition de ces cellules serait identique à celui observé au cours des endartérites lipidiques des lésions radiques.

Au total, nous nous rallions à l'hypothèse la plus répandue tendant à faire de cette affection une vascularite de type allergique

Mais la multiplicité des hypothèses quant à la génèse de la P.A.M. est encore, à l'heure actuelle, un aveu d'ignorance.

CONSIDERATION THERAPEUTIQUE

Depuis 30 ans, les essais thérapeutiques de ce syndrôme mortel ont toujours utilisées, sans grands succès, pendant longtemps, les dernières données acquises.

- au début des sulfamides et quelques centaines de millions d'unités de pénicilline,
- puis l'abstention comme en témoigne un cas de DEGOS
- enfin les corticoïdes, les antibiotiques à haute dose, les anti-enzymes sans grand succès,
- les immuno-suppresseurs.

Aucun de ces traitements n'a pu empêcher l'issue fatale. Il a fallu attendre l'évènement des anticoagulants, et la possibilité de traitement au long cours, pour voir s'installer un espoir thérapeutique. Actuellement on peut être tenté d'appliquer le schéma thérapeutique suivant :

1°) au stade des manisfestations lentes de la maladie, il n'y a pas de cure chirurgicale possible, en effet, les différentes observations ont bien montré la diffusion des lésions. Le traitement médical seul indiqué consiste en un traitement anticoagulant au long cours avec surveillance adéquate. Ce traitement poursuivi avec un certain recul, a permis semble-t'il d'empêcher le déclenchement de crise abdominale fatale.

2°) au stade des complications abdominales aigues, seule l'intervention chirurgicale peut permettre le traitement d'une perforation responsable de la péritonite habituelle.

L'étendue de l'atteinte et surtout son évolutivité, en effet les réinterventions pratiquées dans les jours suivants et le traitement initial ont montré la rapidité de la diffusion à tout le tractus digestif, rendent la résection nécessaire et temporairement salvatrice, incomplète. L'héparine seule ou associée à des antibiotiques et aux corticoïdes n'a pas donné jusqu'à présent de résultat durable.

Le qualificatif de syndrôme cutanéo-intestinal mortel donné par DEGOS reste donc actuellement valable.

.../...

CONCLUSION

L'analyse de ces différentes observations de syndrôme cutanéo-intestinal jointe aux études qui, en ont été faites, permet de préciser un certain nombre de données déjà acquises et de mettre en lumière plusieurs points nouveaux.

1°) L'association d'un syndrôme cutané à un syndrôme abdominal aigu grave doit faire penser immédiatement à la papulose atrophiante maligne et faire porter un pronostic gravissime.

2°) Actuellement, rien ne permet de prévoir l'imminence de la crise abdominale fatale ni même de déceler l'organe cible, abdominal ou nerveux dont l'atteinte entraînera la mort.

3°) Il est probable que les atteintes cardiaques, pulmonaires et rénales sont plus fréquentes que celles qui ont été relevées dans la littérature. Elles n'ont pu être rapportées à la maladie, du fait de la discrétion des lésions cutanées dans certains cas, ou bien à cause de leur méconnaissance.

4°) Aucune modification sanguine caractéristique n'a pu être décelée jusqu'à présent au cours de l'évolution de la P.A.M. à l'exception d'un cas resté unique de découverte d'anticorps anti-artères.

5°) Du point de vue anatomique, les lésions artérielles semblent être la cause de la maladie et de ces manisfestations abdominales. S'agit-il d'une athéromatose aigue ? d'une vascularite allergique ? Rien actuellement ne peut l'affirmer d'autant que l'existence d'une coagulation intra-vasculaire dissiminée dans notre observation fait discuter nombre d'hypothèse possible.

6°) L'éventail thérapeutique ne s'est pas élargi beaucoup depuis le début de la maladie et parmi toutes les méthodes essayées, il semble que les anticoagulants au long terme soit capables d'éviter dans une certaine mesure le déclenchement des grandes crises abdominales. Lorsque celles-ci surviennent, le pronostic est fatal à court ou moyen terme.

.../...

BIBLIOGRAPHIE

1 - BASSET A., KURTZ D., BERGOEND H., GROSSHANS E., MALLEVILLE J., ROMMER F.
Papulose atrophiante maligne de Degos avec atteinte du S.N.C. et présence d'anticorps anti-artères.
Bull. Soc. F. Derm. et Syph. 1969, 76 : 333-334.

2 - BLACK M.M.
Malignant atrophic papulosis (Degos'syndrome)
Br. J. Derm. 1971, 85 : 290-292.

3 - CULICCHIA C.F., GOL A., ERICKSON E.E.
Diffuse central nervous systemic involvement in papulosis atrophicans malignant.
Neurology 1962, 12,; 503.

4 - DEGOS R., DELORT J., TRICOT R.
Dermatite papulo-squameuse atrophiante.
Ann. Dermat. et Syph. 1942, 52 : 148-150.

5 - DEGOS R., DELORT J., TRICOT R.
Dermatite papulo-squameuse atrophiante.
Ann. Derm. et Syph. 1942, 52 : 281.

6 - DEGOS R.
A propos de la papulose atrophiante maligne (syndrôme cutanéo-intestinal mortel).
Bull. Soc. F. Derm. 1954, 61 : 211-213.

7 - DEGOS R., LORTAT JACOB E., DANIEL F., CHERIF-CHEIKH J.L.
Papulose atrophiante maligne avec présence d'anticorps anti-artères.
Bull. Soc. F. Derm. 1967, 74, 6 : 715-717.

8 - FEURMAN E.J.
Papulosis atrophicans maligna Degos, with micro-anevrysmes of the conjonctiva.
Arch. of Derm. 1966, 98, 4 : 440-445.

9 - FEURMAN E.J., DOLLBERG L., SALVADOR O.
Malignant atrophic papulosis with mucin in the dermis. A clinical and pathological study, including autopsy.
Arch. Path. (Chicago) Oct. 70, 90 : 310-315

10 - HALL-SMITH P.
Malignant atrophic papulosis (Degos'disease). Two cases occuring in the same family.
Brith. J. Derm. Nov. 69, 81 : 817-822.

11 - KALIS B., GUILAINE R., FENZY A., DAZY G., DENIS J.
A propos d'un nouveau cas de papulose maligne de Degos.
Bull. Soc. Fse Derm. 1968, 75, 1 : 35-39

12 - LE COULANT P., TEXIER L., JULIER B., TAMISIER J.M., GENIAUX M.
Papulose atrophiante maligne de Degos à symptomatologie neurologique.
Bull. Soc. Fse Derm. et Syph. 1969, 76 : 597.

13 - LOMHOLT G., HJORTH N., FISCHERMANN K.
Lethal peritonitis from Degos'disease (Malign and atrophic papulosis). Report of one case with a review of the litterature.
Acta CHir. Scand. 1968, 134 : 494-501.

14 - MAUSS J., REICHEN BERGER M., ZAMBAL S.
Papulosis atrophicans maligna (Degos).
Vergleich der aus der literatur bekannten fälle, einschlieblich einer eigenen beobachtung.
Hautartzt Sept. 69, 20 : 389-97.

15 - MAY R.E.
Degos'syndrome
Brit. Med. J. 1968, 1 : 161 - 162.

16 - MIDANA A., ZINA G.
Papulose atrophiante de Degos à évolution bénigne.
Minerva Dermatologica 1957, 32, 8 : 291-296.

17 - MONFORT J., BASSET A., GUILAINE R.
Papulose atrophiante maligne de Degos
Bull. Soc. Fse Derm. 1966, 63 : 358-360.

18 - NAYLOR D., MULLINS J.F., GILMORE J.F.
Papulosis atrophicans maligna (Degos'disease). A report of the first U.S. case and review of the litterature.
Arch. of Derm. 1960, 81, 2 : 189-197.

19 - NISHIDA S., HOWARD R.O.
Is Degos'disease of viral origin ?
Lancet 1968 7553 : 1200-1201.

20 - NOMLAND R., LAYTON J.M.
Malignant papulosis with atrophy (Degos). Fatal cutaneo-intestinal syndrome.
Arch. of Derm. 1960, 81 2 : 181-188.

21 - PAOLAGGI J.A., DANIEL F., MUGNIER B., DEBRAY Ch.
Manifestations digestives de la papulose atrophiante maligne (maladie de Degos). Intérêt de la laparoscopie.
Ann. Med. Int. 1970, 121 : 11 : 965-969.

22 - PARISOT H., MAWAS E.
Evolution de la lésion oculaire de la papulose atrophiante maligne
Bull. Soc. Fse Ophtalmol. 1969 : 158-164.

23 - RIVOIRE J.
Papulose atrophiante maligne de Degos. Evolution après 28 mois de traitement aux anticoagulants.
Soc. Fse Derm. et Syph. 1971, 78, 1 : 18-19.

24 - ROSTENBERG A., FLEMING G., HANDLER R.
A case of malignant atrophic papulosis (Degos'disease).
Arch. of Derm. 1963, 87 5 : 665-666

25 - SEGHAL V.N.
Histologischer Bildberich n°223. Degos'syndrome (Papulosis atrophicans maligna).
Z. Haut. Geschlechtsker 1969, 44. suppl. 145-148.

26 - SIDI Ed., BOURGEOIS-SPINASSE J., REINBERG A., GAUTARD J.
Papulose atrophiante maligne.
Bull. Soc. Fse Derm. 1960, 67 : 199-205.

27 - SIDI Ed., REINBERG A.
Papulose atrophiante maligne de Degos à évolution lente (localisations viscérales et oculaires. Recherches biologiques.)
Presse Méd. 1961, 89, 2639-2641.

28 - TZANCK A., CIVATTE A., SIDI Ed.
Ulérythèse porcelaine en gouttes.
Bull. Soc. Fse Derm. 1948, 55 1 : 10-12.

29 - VANDERHAEGHEN J.J., JOFFROY A., ACHTEN G., NARSAWSKI M., REYNAERS H.
Lésions vasculaires de la papulose atrophiante maligne de Degos.
Atteinte disséminée du système nerveux avec infiltration lipidique de l'intima des artères sous-arachnoïdiennes.
Path. Europ. 1968, 3, 1 : 1-26.

IMP. NÈGRE · PARIS-XI